Aus der Kgl. dermatologischen Universitätsklinik Breslau.
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Neißer.
Zurzeit stellvertretender Direktor: Prof. Dr. C. Bruck.

Ein Fall von Pityriasis rubra pilaris.

Inaugural-Dissertation

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

vorgelegt von

Bernhard Ließ.

ACAD. MED. BAT. PUBL.

Breslau 1912.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Breslau.

Referent: Prof. Dr. C. Bruck.

Korreferent: Prof. Dr. Minkowski.

In den letzten 40 Jahren ist die Streitfrage über die Identität der Pityriasis rubra pilaris mit dem Lichen ruber acuminatus Kaposi und dem Lichen ruber Hebrae in zahlreichen Abhandlungen und auf verschiedenen Kongressen erörtert worden, und man kann sagen, daß auch bisher eine Einigung nicht zustande gekommen ist. Im Jahre 1857 beschrieb zuerst Devergie unter dem Namen Pityriasis pilaris eine Dermatose, die ihren Sitz an den mit Lanugohaaren bekleideten Hautpartien, speziell auf dem Dorsum der Fingerphalangen hatte. An der Basis jedes Härchen fanden sich konische mit Schuppenauflagerungen bedeckte Knötchen, die den befallenen Partien das Aussehen einer Gänsehaut gaben. Diesem Krankheitsbilde seien konstant drei Affektionen vorausgegangen, nämlich Psoriasis palmaris, Pityriasis

capitis, Pityriasis rubra. 1889 veröffentlichte Besnier unter dem Namen Pityriasis rubra pilaris 28 Fälle, die teils der Literatur angehörten, teils seine eigenen Beobachtungen bildeten. Er gibt dabei eine genaue Schilderung dieses Krankheitsbildes und beschreibt zuerst die drei klinischen Hauptsymptome:

1. Les aspérités des orifices folliculaires;
2. Les desquamations;
3. La rongeur avec exagérations des plis de surface de la pean.

Dann geht er auf den anatomischen Befund ein und betont, daß die Epidermis der Sitz einer exfoliierenden Hyperkeratose ist und daß die Papillarschicht und die übrige Kutis nur wenig verändert sind.

Die Prognose ist nach seiner Meinung quoad vitam günstig, quoad sanationem vorsichtig zu stellen. In jedem Lebensalter könne die Hautaffektion auftreten; durch innere Behandlung, auch durch Arsen erreiche man wenig, und durch Bäder lassen sich die Reizerscheinungen etwas mildern. Die Krankheit erstrecke sich oft auf viele Jahre,

erscheine zeitweise geheilt, rezidiviere doch gewöhnlich wieder. Es sei kein einziger Fall letal verlaufen, einige Fälle seien auch ohne besondere Behandlung spontan genesen. Subjektive Beschwerden beständen nur in geringem Maße.

Dieser von Besnier geschilderte Krankheitstypus wurde auch in der Folgezeit von zahlreichen Autoren, wie Neißer, Boeck, Neumann, Hebra jun. und Galewsky als selbständige Dermatose anerkannt und beschrieben.

Während meiner spezialistischen Ausbildungszeit an der Universitäts-Hautklinik zu Breslau habe ich den im folgenden zu beschreibenden Fall beobachtet, und ich halte mich für berechtigt, ihn unter dem Namen Pityriasis rubra pilaris zu veröffentlichen, da ich die Symptome, die für die Anerkennung des Typus Besnier angeführt worden sind, auch hier konstatieren konnte.

Es handelt sich um eine 40jährige Frau B., die am 16. November 1911 zur Aufnahme kam.

Familienanamnese ohne Besonderheiten. Als Kind Masern und Scharlach. Im Alter von zehn Jahren traten an den Oberarmen große rote

schuppende Herde auf, die wenig juckten und nach einigen Wochen von selber abheilten. Mit 13 Jahren zeigten sich an den Knien und Ellbogen, wie auch im Gesicht und am Hals größere fein schuppende Herde, die nach Behandlung mit einer weißen Salbe bald wieder schwanden. Mit 17 Jahren heiratete Patientin, nach zwei Jahren erster Partus. Schon bald nach der Geburt zeigte sich am ganzen Körper eine Hautveränderung. Die Haut war überall rot, zum Teil schuppend und fühlte sich rauh wie Gänsehaut an. Es bestand starkes Jucken. Patientin wurde 6 Wochen in der Wiener Klinik (Kaposi) mit Arsen und Salben behandelt. Bei der Entlassung war die Affektion noch nicht völlig abgeheilt. Am Hals, Gesicht und an den Armen bestand fast immer leichte Schuppung und Rötung. Bis zum Jahre 1904 sechs Partus. Nach jedem Wochenbett verschlimmerte sich die Hautaffektion, besserte sich aber immer wieder von selbst. Nach der sechsten Partus trat das Leiden in besonders heftiger Weise auf. Die Schuppung und Rötung ging auf den ganzen Körper über. Da auch das Allgemein-

befinden zu wünschen übrig ließ, suchte Patientin die Universitätsklinik zu Breslau im Juli 1904 auf.

Patientin bot laut Krankengeschichte und Photographie das typische Bild einer Pityriasis rubra pilaris.

Auf dem behaarten Kopf sehr starke, kleienförmige Abschuppung, kein Haarausfall. Die Haut des Gesichtes ist diffus gerötet, gespannt, mit kleinlamellösen, leicht abstreifbaren, trockenen Schuppen bedeckt. Die Stirnhaut fühlt sich rauh an und es zeigen sich hier kleine an den Follikeln lokalisierte Hornkegelchen. Der Nacken zeigt starke Licheninfikation, die Hautfelderung ist deutlich ausgeprägt und innerhalb derselben finden sich deutliche follikuläre Keratosen. An Brust, Abdomen, Armen und Oberschenkeln diffuse Rötung und Schuppung, mäßige Hyperkeratosenbildung an den Follikeln. Die Hände boten ein äußerst charakteristisches Bild. Die Dorsalseite diffus gerötet, die Haut im ganzen infiltriert, die Hautfelderung deutlich ausgeprägt. Innerhalb dieser Felderung die für Pityriasis rubra

pilaris charakteristischen, perifollikulären schillernden Hornkegel, die auf der Spitze eine kleine punktförmige Vertiefung tragen. Am deutlichsten sind die Hornkegelchen an der Streckseite der Grund- und Mittelphalangen, während die Endphalangen frei bleiben. An den Hand- und Fußtellern starke Verdickung der Hornschicht. Die Beine zeigen bis über das Knie dasselbe Aussehen, wie die oberen Extremitäten, während Unterschenkel und Fußrücken frei bleiben.

Das Allgemeinbefinden war nicht erheblich beschwert. Im Blut keine Eosinophile. Patientin wurde 6 Wochen mit Bädern, Salben und Arsen ohne besonderen Erfolg behandelt. Vom September bis November war sie noch einmal in der Klinik. Bei der Entlassung war die Haut weniger stark gerötet, die Schuppung hatte nachgelassen und eigentliche Hornkegelchen waren nur noch an der Dorsalseite der Phalangen nachweisbar. Angeblich hat sich das Befinden zu Haus noch weiter gebessert. Die Haut blaßte mehr ab, gegen die bestehende Schuppung wandte Patientin ständig Salben an.

In den folgenden Jahren noch sechs Partus. Von 12 Kindern leben 10 und sind völlig gesund. Während die Hauterscheinungen während der Schwangerschaft fast völlig zurückgingen, trat regelmäßig nach der Entbindung eine erhebliche Verschlimmerung ein. Besonders stark war diese Verschlimmerung nach der letzten Geburt. Pat. kommt daher wieder zur Aufnahme in die Breslauer Universitäts-Hautklinik.

Der Befund ist folgender:

Mittelgroße Patientin in leidlich gutem Ernährungszustande. Die physikalische Untersuchung der inneren Organe ergibt normalen Befund. Urin frei von pathologischen Bestandteilen. Verdauung völlig in Ordnung.

Der behaarte Kopf ist überall von dicken, großlamellösen, grauweißen Schuppen bedeckt, die sich durch fettigen Glanz auszeichnen und ziemlich leicht ablösbar sind. Die Haut darunter ist nicht gerötet. Die Haare zeigen fast normales Wachstum. Das Gesicht ist lebhaft gerötet, gespannt und etwas verschwollen, es besteht hier kleinlamellöse, zum Teil kleienartige Schuppung, die

Infiltration der Haut findet ihren deutlichen Ausdruck in der ausgesprochenen Retraktion der unteren Augenlider. Die Ektropionierung bedingt auch einen unvollkommenen Augenschluß. Auch die Ohren zeigen eine lebhaft rote Färbung, sind ödematös verdickt und die Schuppung ist hier kleienförmig.

Der Hals sieht in seinen vorderen Partien ebenso aus wie das Gesicht, während im Rücken bis ungefähr zur Mitte der Schulterblätter eine grobe, deutlich hervortretende Hautfelderung zutage tritt. Der Stamm mit Einschluß der Oberschenkel und Arme ist von lebhafter, beinahe entzündlicher Röte, die Hautfelderung tritt hier weniger deutlich hervor, während die Infiltration eine so intensive ist, daß man nur mit Mühe eine größere Hautfalte aufheben kann. Die Schuppung ist hier mehr großlamellös, die einzelnen Lamellen lassen sich, ohne die geringste Blutung zu hinterlassen, leicht abheben. Handgelenke, Dorsalseite der Hände und Finger sind stark gerötet, ödematös verdickt und mit sehr reichlichen Auflagerungen von großlamellösen Schuppen bedeckt. Besonders stark ist die Infiltration und Spannung der Haut an den ein-

zelnen Fingergelenken, so daß Patientin die Hände in gespreizter Stellung hält und ein völliger Schluß derselben unmöglich ist. Die Handflächen mit der Volarfläche der Finger sind in ihrer Totalität mit dicken, tylotischen Epidermismassen bedeckt. Nach Ablösung der Schuppen tritt hier eine besonders auffällige grobe Lichenifikation zutage.

An beiden Knien besteht ebenfalls starke Infiltration und Schuppenbildung. Während die Unterschenkel früher immer frei von krankhaften Erscheinungen waren, setzt sich jetzt der Prozeß bis auf die Fußrücken fort. Die Haut ist hier lividrot verfärbt, zeigt schwache Lichenifikation und sieht an den Streckseiten fast atrophisch aus. An der Innenseite des unteren Drittels beider Unterschenkel und an der Innenseite der Fußrücken ist die Haut von normaler Farbe und Beschaffenheit bis auf vereinzelte eingestreute erbsen- bis markstückgroße ringförmige Effloreszenzen von derber Konsistenz, die besonders am Rande eine bräunlichrote Verfärbung zeigen. Die größeren dieser Effloreszenzen bieten ein dem Lichen annularis ähnliches Bild.

Auf den Fußsohlen finden sich hornartige, großlamellöse, fast 3 mm dicke Auftragungen. Die Nägel an Händen und Füßen weisen außer einer deutlich ausgeprägten Längsstrichelung keine Veränderungen auf. Die Schleimhäute sind intakt, Drüsenschwellung ist nirgends nachweisbar. Im Blut keine Eosinophilie.

Die in der früheren Krankengeschichte beschriebenen, für Pityriasis rubra pilaris typischen Hornkegelchen sind bei dem jetzigen Krankheitsbilde nirgends sichtbar. Der Allgemeinzustand war verhältnismäßig gut.

Zwecks mikroskopischer Untersuchung wurde ein 2 cm und 3 cm langes Hautstückchen exzidiert und nach Fixierung in Formalin in Alkohol gehärtet und in Paraffin gebettet.

Die Schnitte wurden gefärbt:

1. mit polychromen Methylenblau,
2. mit Haematoxylin van Gieson,
3. nach Vorfärbung mit Lithion-Carmin wurden die elastischen Fasern nach Weigert dargestellt.

Der histologische Befund ist folgender:

In der Hornschicht, die etwas verdickt ist, sind keine tingiblen Kerne nachweisbar. Über den Follikeln der Epidermis und zum Teil auch nicht an dieselben gebunden sieht man kleine Hornkegelchen, die sich da, wo sie an den Follikeln liegen, in dieselben hineinschieben und eine trichterförmige Erweiterung in denselben hervorrufen. Teilweise erstrecken sich die Hornkegel nicht nur bis zur Mündung der Haarfollikel, sondern auch über die Ausführungsgänge der Schweißdrüsen. An einzelnen Stellen kann man den gewundenen Ausführungsgang der Drüsen zwischen der hornigen Schichtung verfolgen. Einzelne Hornkegel sieht man auch von einem Haar durchbohrt. An den Haaren selbst ist nichts abnormes nachweisbar. Das Rete ist vielleicht etwas verdickt. Im Corium finden sich außer ganz geringen rundzelligen lockeren Infiltraten, die sich hauptsächlich um die subpapillären, etwas erweiterten Gefäße gruppieren und hier und da um die Talgdrüsen herum sichtbar sind, keine Veränderungen. Das fibrilläre und auch das elastische Fasernetz ist völlig normal. Von

einer Anomalie des Pigmentes ist nichts wahrzunehmen.

Das eben beschriebene mikroskopische Bild entspricht, ohne etwas Neues zu ergeben, ganz den Befunden, wie sie von Török, Neumann, Galewsky, Mourek und anderen erhoben wurden. Patientin wurde in der Klinik vom 16. November 1911 bis 2. Januar 1912 beobachtet. Unter Bäder und Salbenbehandlung und Applikation von intraglutaealen Arseninjektionen ging die Spannung und Infiltration der Haut erheblich zurück. Im Gesicht zeigte sich dies besonders dadurch, daß die Ektropionierung der Augenlider geringer wurde. Am ganzen Körper wurde die affizierte Haut zarter und weicher. Die entzündliche Röte machte einem mehr bräunlichen Farbenton Platz. Die Schuppenbildung war weniger stark. Nach ungefähr dreiwöchentlicher Behandlung konnte man an der Dorsalseite der Hände und besonders der Finger das Hervortreten von zahlreichen mohn- bis hirsekorngroßen, an die Follikel gebundenen, konischen Hornkegelchen von rötlich-livider Färbung beobachten. An der Spitze dieser Erhebungen bestand

eine leichte Abschilferung der Epidermis und in dem Zentrum einzelner wurde ab und zu ein erhalten gebliebenes Lanugohaar sichtbar. Die zwischen den Follikeln befindliche wie die follikelfreie Haut an den Handtellern war gerötet und zeigt eine mehr kleienförmige Abschilferung. Die Hornkegel traten von Tag zu Tag deutlicher hervor. Es bot sich jetzt fast genau dasselbe Bild, wie es die Photographie vom Jahre 1904 zeigt. Das Allgemeinbefinden war fast andauernd ein gutes. Patientin konnte die ganze Zeit außer Bett bleiben. Unter der steten Salben- und Bäderbehandlung trat zwar im Laufe des Dezember eine Abflachung der Knötchen ein, aber ganz frei von Knötchen sind die davon befallenen Hautstellen nicht geworden.

Patientin wurde am 2. Januar 1912 ungeheilt aus der Klinik entlassen. Im Vergleich zur Aufnahme hatte sich das klinische Bild während der sechswöchentlichen Behandlung in dem Maße verändert, daß die Spannung und Infiltration der Haut erheblich zurückgegangen, eine Reinigung von den vorher in reichem Maße auflagernden Schuppen

eingetreten war, daß die affizierten Hautpartien lange nicht mehr so rot wie früher waren und auf den Hand- und Fingerrücken die für Pityriasis rubra pilaris typische Hornkegel wieder sichtbar wurden.

Zu der Diagnose „Pityriasis rubra pilaris“ berechtigen mich bei dem von mir beschriebenen Falle folgende Momente:

1. der Verlauf,
2. die Lokalisation,
3. der mikroskopische Befund.

Was den Verlauf betrifft, so führen sämtliche Autoren, die die Pityriasis rubra pilaris und den Lichen ruber acuminatus für verschiedene Krankheitsbilder halten, für Pityriasis rubra pilaris an, daß die Krankheit irregulär verläuft, daß Remissionen mit akuten Ausbrüchen abwechseln, daß vor allem das Allgemeinbefinden ein verhältnismäßig gutes ist. Patientin erkrankte im 10. Lebensjahre und ist eigentlich nie völlig frei gewesen, wenn auch zeitweise nur geringe Schuppung und Rötung der Haut bestand.

In bezug auf die Lokalisation wird allgemein betont, daß die Knötchenbildung am stärksten an

den mit Lanugohaaren bekleideten Hautpartien sei und daß daher die Dorsalseite der Hände, Finger und Zehen der Prädilektionssitz der Erkrankung wäre. Photographie No. 1 zeigt das damit übereinstimmende Bild bei meinem Fall.

Drittens ergibt der mikroskopische Befund, daß die Veränderungen sich in der Epidermis abspielen, während die Kutis sich nur unbedeutend affiziert zeigte.

Einer sicheren Diagnose stellten sich bei der jetzigen Aufnahme einige Schwierigkeiten in den Weg. Mit Rücksicht auf das klinische Bild konnte man an Pityriasis rubra Hebrae, wie auch an Lichen ruber planus denken. Für erstere sprach die an den Hand- und Fingergelenken bestehende Rötung und Spannung, die allerdings nur eine Atrophie vortäuschte. An Lichen ruber planus erinnerten die an den Unterschenkeln beobachteten annulären Herde. Pityriasis rubra Hebrae machte das bei jahrelangem Bestehen des Krankheitsprozesses verhältnismäßig gute Allgemeinbefinden unwahrscheinlich. Lichen ruber planus kam schon wegen Fehlens des Juckreizes nicht in Frage, was auch im Ver-

lauf der weiteren klinischen Behandlung die Resistenz gegen Arsen bestätigte.

Zum Schluß sei die Frage der Ätiologie der Pityriasis rubra pilaris kurz gestreift:

Im Jahre 1906 hat Milian behauptet, daß die Pityriasis rubra pilaris tuberkulöser Natur sei, und zwar stützte er seine Behauptung darauf, daß erstens bei diesen Kranken sehr häufig Tuberkulose vorkommen, zweitens die Tuberkulinreaktion gewöhnlich positiv ausfalle. Er betrachtete diese Erkrankung als ein perifollikuläres Tuberkulid, ähnlich dem Lichen scrophulosorum und der Pityriasis rubra Hebrae. Seitdem sind mehrere Fälle veröffentlicht worden, die diese Ansicht wahrscheinlich machten. Auch bei unserem Falle wurde aus diesem Grunde sorgfältig auf Tuberkulose gefahndet. Weder durch physikalische Untersuchungsmethoden noch auf dem Wege der Tuberkulinreaktionen ließ sich ein Anhalt für bestehende Tuberkulose finden.

An dieser Stelle gestatte ich mir, dem stellvertretenden Direktor der Universitäts-Hautklinik zu Breslau, Herrn Prof. Dr. C. Bruck, meinen herzlichsten Dank für die Überlassung der Arbeit auszusprechen.

Literatur.

1. Besnier, E., Observations pour servir à l'histoire clinique du pityriasis rubra pilaire. Annal. d. Derm. 1889, II S. 10, No. 4, p. 253; No. 5, p. 398; No. 6, p. 485.
2. Boeck, Cäsar, Ein Fall von Pityriasis pilaris. Monatshefte für prakt. Dermatologie 1889/1, VIII, p. 97.
3. Brocq, L., Etude critique et clinique sur le pityriasis rubra. Archives générales de médecine 1884, Vol. I, p. 550.
4. Kaposi, Noch einmal: Lichen ruber acuminatus und Lichen ruber planus. Archiv f. Dermatologie 1895, Bd. 31, p. 1.
5. Lukasiewicz, Über die Identität des Lichen ruber acuminatus und der Pityriasis rubra pilaris. Archiv für Dermatologie 1896, Bd. 34, p. 163.
6. Mourek, Heinrich, Zur Frage der Pityriasis rubra pilaris. Archiv für Dermatologie 1895, Bd. 33, p. 79.
7. Neißer, Demonstr. Pityriasis rubra pilaris. Archiv für Dermatologie 1900, Bd. 53, p. 389.

8. Neumann, J., Über Lichen ruber acuminatus, planus und Pityriasis pilaire. Archiv für Dermatologie 1892, Bd. 24, p. 3.
9. Török, Demonstr. Mikroskop. Präparate über Lichen ruber acuminatus (Pityriasis rubra pilaris). Archiv für Dermatologie 1897, Bd. 40, p. 103.
10. Unna, P. G., Die Histopathologie der Hautkrankheiten aus Lehrbuch der spez. patholog. Anatomie. VIII. L. von J. Orth. Berlin 1894, p. 297, 306.
11. Galewsky, Über Pityriasis rubra pilaris. Verhandlungen der Deutschen dermatologischen Gesellschaft, II. und III. Kongreß 1891, p. 222.
12. Neißer, Zur Stellung der Pityriasis rubra pilaris und des Lichen ruber acuminatus. Verhandlungen der Deutschen dermatologischen Gesellschaft, IV. Kongreß 1894, p. 485.
13. Galewsky, Über Pityriasis rubra pilaris. Verhandlungen der Deutschen dermatologischen Gesellschaft, IV. Kongreß 1894, p. 493.

Lebenslauf.

Ich, Bernhard Franz Ließ, evangelischer Konfession, wurde am 22. Februar 1878 als Sohn des Pfarrers Johannes Ließ und seiner Ehefrau Anna geb. Bernhardi zu Mosau, Kreis Schwiebus-Züllichau geboren. Ich besuchte die Königlichen Gymnasien zu Frankfurt a/O. und Meseritz und erhielt Ostern 1898 das Zeugnis der Reife. Als Studierender der Kaiser Wilhelms-Akademie in Berlin bestand ich 1900 das Physikum und April 1904 das ärztliche Staatsexamen. Als Militärarzt gehörte ich zuerst der Armee und vom 15. Januar 1905 der Schutztruppe für Südwestafrika an. Ich nahm an dem Feldzug gegen die Hereros und Hottentotten teil und wurde mit dem Kronenorden 4. Klasse mit Schwertern dekoriert. Aus gesundheitlichen Rücksichten wurde ich 1908 pensioniert und war bis

September 1909 als Schiffsarzt tätig. Von Oktober 1909 bis März 1912 erhielt ich als Assistenzarzt der Königl. dermatologischen Klinik zu Breslau, Direktor Geheimrat Prof. Dr. Neißer, meine Ausbildung als Spezialarzt für Hautkrankheiten.